

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1907-1908. — N° 133

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MYATONIE CONGÉNITALE
OU MALADIE D'OPPENHEIM

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 27 Juillet 1908

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Arthur MISSEREY

Né le 12 Novembre 1873, à Melloisey (Côte-d'Or),
Ex-Interne des Hospices de Dijon,
(Prix Picamelot 1906).



LYON

A. REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

**—
Juillet 1908**

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1907-1908. — N° 133

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MYATONIE CONGÉNITALE
OU MALADIE D'OPPENHEIM

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 27 Juillet 1908

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

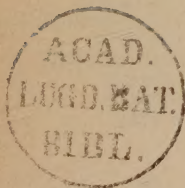
PAR

Arthur MISSEREY

Né le 12 Novembre 1873, à Meloisey (Côte-d'Or),

Ex-Interne des Hospices de Dijon,

(Prix Picamelot 1906).



LYON

A. REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

Juillet 1908

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ DOYEN.
J. COURMONT ASSESSEUR

DOYEN HONORAIRE : M. LORTET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CHAUVÉAU, AUGAGNEUR, MONOYER, BONDET, MAYET, SOULIER.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	}	MM. LÉPINE
Cliniques chirurgicales		TEISSIER
Clinique obstétricale et Accouchements		BARD
Clinique ophtalmologique		PONCET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		JABOULAY
Clinique des maladies mentales		FABRE
Clinique des maladies des enfants		ROLLET
Clinique des maladies des femmes		NICOLAS
Physique médicale		PIERRET
Chimie médicale et pharmaceutique		WEILL
Chimie organique et Toxicologie		POLLOSSON (A.)
Matière médicale et Botanique		X...
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		HUGOUNENQ
Anatomie		CAZENEUVE
Anatomie générale et Histologie		BEAUVISAGE
Physiologie		GUIART
Pathologie interne		TESTUT
Pathologie et Thérapeutique générales		RENAUT
Anatomie pathologique		MORAT
Médecine opératoire		ROQUE
Médecine expérimentale et comparée		COLLET
Médecine légale		TRIPRIER
Hygiène		POLLOSSON (M.)
Thérapeutique		ARLOING
Pharmacologie		LACASSAGNE
		COURMONT (J.)
		PIC
		FLORENCE

PROFESSEURS ADJOINTS

Physiologie, cours complémentaire	MM. DOYON
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS,
Pathologie externe	VALLAS,

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Maladies des voies urinaires	MM. ROCHET,	agrégé
Propédeutique chirurgicale	BÉRARD,	—
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile	NOVE-JOSSERAND,	ag
Hygiène administrative	LESIEUR,	—
Accouchements	COMMANDEUR	—
Matière médicale	MOREAU	—
Embryologie	REGAUD,	—
Anatomie topographique	PATEL	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL	TIXIER	PATEL	LAROYENNE
PAVIOT	REGAUD	J. LÉPINE	VORON
SAMBUC	COMMANDEUR	LESIEUR	NOGIER
COURMONT (P.)	GAYET	MARTIN (Etienne)	MOUNEYRAT
CHATIN	MOREL	CAVAILLON	LATARGET, ch..
VI LARD	NEVEU-LEMAIRE		

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. PIC, Président ; NICOLAS, Assesseur ;
MM. LÉPINE (J.), et MARTIN (ETIENNE), Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A la Mémoire Vénérée
DE MON PÈRE ET DE MA MÈRE

A MA SŒUR

Témoignage de tendre affection.

A MES AMIS

A MES MAITRES
de l'École de Médecine et de l'Hôpital Général
de **DIJON**

A mon Président de Thèse :

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIC

Professeur de Thérapeutique à la Faculté de Médecine de Lyon,
Médecin des Hôpitaux.

De notre mère et de notre père, hélas ! trop tôt disparus, nous gardons le souvenir ému.

Leur amour infini, l'affection profonde de notre sœur, plusieurs amitiés qui nous sont si précieuses, les encouragements et les conseils si bienveillants de MM. les professeurs Deroye et Parizot de Dijon, nous ont souvent soutenu et fortifié. Nous ne l'oublierons jamais.

Que nos maîtres de l'Ecole de Médecine et de l'Hôpital général de Dijon, MM. les professeurs Deroye, Parizot, Dubard, Baron, Gautrelet, Broussolle, Collette, Zipfel, Leclerc, Abrand, Michaud ; MM. les D^{rs} Breton, Ed. Morlot, médecins honoraires de l'Hôpital, M. le D^r Perrin, médecin de l'Hôpital ; nos amis, les D^{rs} La Mouche, ex-chef de clinique médicale et Ferry, chef de clinique chirurgicale, veuillent bien agréer ici notre vive reconnaissance. Auprès d'eux, nos années d'internat nous ont paru bien courtes.

MM. les professeurs Deroye, Parizot, Dubard et Leclerc, et notre excellent ami le D^r Ferry, nous ont prodigué leur affectueuse sympathie dans des heures particulièrement pénibles ; qu'ils reçoivent aujourd'hui nos remerciements sincères et l'hommage de notre absolu dévouement.

Que M. le D^r Leclerc veuille bien accepter un remerciement particulier pour avoir eu l'obligeance extrême de nous fournir le sujet de ce travail, et de nous procurer tous les renseignements désirables, afin de le mener à bien.

M. le professeur Pic nous fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse ; nous le prions de bien vouloir agréer l'assurance de notre profonde reconnaissance.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MYATONIE CONGÉNITALE
OU MALADIE D'OPPENHEIM

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Au mois d'octobre 1907, alors que nous étions interne à l'Hôpital général de Dijon, M. le docteur Georges Leclerc, professeur suppléant de clinique chirurgicale à l'Ecole de médecine, et chargé du service des enfants, eût l'occasion d'observer à la consultation un enfant présentant les symptômes de « l'atonie musculaire congénitale, » ou « maladie d'Oppenheim ». « La netteté du tableau clinique était si grande, dit-il, que je n'ai pas hésité à le rattacher aussitôt à cette affection que je connaissais seulement par ce qu'on en a écrit. »

L'observation a été publiée par le docteur Leclerc, dans la *Gazette des Hôpitaux* du 10 décembre dernier.

L'enfant n'est pas entré dans le service hospitalier ; mais, devant l'intérêt du cas pathologique, le docteur Leclerc lui a donné ses soins généreux en ville, et a eu

l'obligeance de nous laisser assister aux différents examens qu'il en a faits.

Ayant pensé qu'il serait intéressant de rapprocher ce cas type de différents autres publiés soit en France, soit à l'étranger, il a bien voulu nous proposer d'effectuer ce travail dans notre thèse, ce dont nous lui serons toujours extrêmement reconnaissant.

Notre rôle, bien modeste, ne consistera qu'à reproduire les observations que nous pourrons trouver dans la littérature médicale, et à tenter d'en extraire quelques idées générales sur la symptomatologie de cette nouvelle maladie.

C'est en 1900, que M. le professeur Oppenheim a décrit pour la première fois le type morbide qu'il a désigné sous le nom de « myatonie congénitale, » et qu'on désigne depuis sous le nom de « maladie d'Oppenheim ».

« J'ai plusieurs fois rencontré, dit-il, surtout dans ces dernières années, chez des enfants âgés de quelques mois ou au plus d'un à deux ans, un état morbide qui n'a pas été, que je sache, décrit jusqu'à présent. Les parents se plaignent que tout ou partie du corps de l'enfant, principalement les extrémités inférieures, restent flasques et immobiles. A l'examen objectif domine une évidente hypotonie, allant jusqu'à l'atonie, liée à une diminution ou à une absence des réflexes. La flaccidité est si grande que l'on peut imprimer à toutes les articulations des mouvements passifs exagérés.

« La motilité active est toujours diminuée, mais cette diminution est très variable suivant les cas. Dans les

cas graves il n'y a aucun mouvement dans les segments atteints : la paralysie semble totale. Dans les cas plus légers, il y a, dans un nombre plus ou moins grand de muscles, des contractions qui sont toujours faibles et sans effet moteur. La maladie est-elle très légère, l'hypotonie domine ; la faiblesse musculaire ne se traduit que par le manque de force de quelques mouvements.

« Dans un seul des cas que j'ai observés, la lésion dépassait la musculature des membres pour atteindre le tronc et le cou. Aussi l'enfant âgé de 8 mois, ne pouvait-il ni s'asseoir, ni lever la tête. L'asseyait-on, il tombait suivant la pesanteur.

« Dans ce cas généralisé, les muscles des yeux, de la langue, de la déglutition étaient toutefois indemnes ; de même le diaphragme, mais les intercostaux semblaient pris. Au palper les muscles sont flasques et mous ; ils semblent aussi grêles et maigres, sans qu'on ait une vraie sensation d'atrophie.

« L'examen électrique, que je n'ai pu que rarement faire avec assez de soin, montre, dans les cas graves, une notable diminution de l'excitabilité, allant parfois jusqu'à sa complète disparition. Dans les cas légers, la réaction est normale.

« L'intelligence, la sensibilité, les fonctions sensorielles paraissent indemnes, autant qu'on en peut juger à cet âge. Bien que les parents n'aient pas toujours remarqué les symptômes à la naissance, il semble qu'il s'agisse d'une affection congénitale.

« Dans sa forme typique, la maladie est le contrepied, l'antipode de la maladie de Little ; on pourrait être tenté, partant de là, de conclure à la lésion anato-

mique. Je ne pense pas qu'il s'agisse d'une affection du système nerveux central, mais plutôt d'une affection musculaire, d'un retard dans le développement du muscle.

« J'ai pu constater moi-même, dans quelques cas, j'ai pu conclure dans d'autres, d'après les dires des parents, que cet état morbide est susceptible de rétro-céder avec le temps.

« Il est aisé de comprendre que, si la maladie peut simuler la paralysie infantile, elle n'a au fond rien de commun avec elle. »

En 1904, le professeur Oppenheim avait pu réunir 5 observations typiques. Inconnue jusqu'à lui, cette affection, si bien décrite, va attirer l'attention et les recherches des médecins, surtout en Allemagne, en Italie et en France.

En Italie, c'est d'abord M. Muggia, qui en 1905, rapporte « un cas de paralysie congénitale des quatre membres » due, dit-il, à une « aplasie de la moelle ». Puis, M. Berti établit le diagnostic de myatonie pour le cas de M. Muggia et deux cas personnels. Toujours en Italie, MM. Jovane et Cattaneo, publient chacun une observation et M. Sorgente observe 2 cas de myatonie chez le frère et la sœur, nés d'un mariage entre cousins germains.

En France, M. Comby, 1906, en Allemagne, MM. Kundt et Rosenberg, 1906, apportent chacun quelques cas nouveaux. M. Bing fait paraître l'histoire détaillée d'un cas par lui examiné.

Deux observations seulement sont publiées avec autopsie, l'une par un Américain, M. Spiller, l'autre

en France dans la *Semaine médicale* par M. Baudoin.

Tout récemment, M. Tobler, donne une description complète de l'affection, et réunit les 17 observations qu'il peut trouver dans la littérature médicale. Son travail est analysé par M. Romme dans le numéro de la *Presse médicale* du 14 septembre 1907.

M. le docteur Carey Coombs publie le 15 juin 1907 un cas typique de maladie d'Oppenheim.

Enfin MM. Variot et Devillers présentent à la Société de Pédiatrie (séance du 15 octobre 1907), un cas d'atonie musculaire congénitale, et, dans la même séance. M. Comby communique une nouvelle observation.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

OBSERVATIONS I, II, III, IV (professeur Oppenheim).
(Caractères généraux des quatre premiers cas observés.)

Parents sains, non syphilitiques, accouchement normal, conditions de développement excellentes, digestions normales, physionomie et mimique faciale régulières, mouvements complets de la tête, mouvements des membres supérieurs faibles et limités, paralysie du tronc et des membres inférieurs avec flaccidité des muscles correspondants. Dans les cas graves, on note la paralysie des membres supérieurs et de la tête ; intégrité des sphincters et des muscles innervés par le cerveau.

Sensibilité conservée. Réflexes abolis. Réactions électriques supprimées dans les cas graves, conservées dans les cas moins graves. En insistant sur l'excitation des muscles, on peut obtenir quelque réaction ; à la flaccidité des muscles ne s'associe pas l'atrophie, même quand la maladie dure longtemps.

OBSERVATION V (résumée).

(Professeur Oppenheim, *Société méd. de Berlin*, 1904.)

Enfant de dix-neuf mois, né de parents sains et venu au monde à la suite d'un accouchement normal, atteint de myatonie frappant les quatre membres. Après sa naissance, on s'aperçoit qu'il ne bouge pas les membres et ce n'est qu'à neuf mois qu'il commence à faire quelques mouvements.

Actuellement, on constate que le développement de cet enfant est régulier; le volume des muscles n'est pas diminué, mais le tonus musculaire est très affaibli et les réflexes tendineux font totalement défaut. Les muscles des membres inférieurs ne réagissent ni aux excitations mécaniques, ni aux courants électriques les plus intenses que l'on puisse employer; la sensibilité est normale. Tous les muscles de la face sont indemnes.

OBSERVATION VI

(M. Muggia, *Société de Pédiatrie italienne*,
séance du 2 février 1903.)

Nourrisson du sexe féminin. Accouchement normal et régulier. Pas de syphilis. Parents bien portants. Immédiatement après la naissance, l'enfant ne présente rien de particulier : il crie, perd du méconium, tête et urine. Deux jours après, on constate qu'il ne peut absolument pas mouvoir ses bras ni ses jambes.

Tout paraît normal : embonpoint général, taille,

poids, organes thoraciques et abdominaux. Paralyse flasque absolue des membres. Sensibilité cutanée normale. Réflexes cutanés et rotuliens existent, mais faibles. L'excitabilité électrique des nerfs et des muscles n'est diminuée ni pour le courant galvanique, ni pour le courant faradique.

En quatre ans, aucun changement dans cet état malgré un développement normal de l'enfant.

OBSERVATION VII

(M. Berti, *Société italienne de pédiatrie.*)

Enfant âgé de trois jours. Accouchement spontané, régulier; pas d'asphyxie. L'enfant tête bien. Fonctions urinaires et intestinales normales. Apparence de bonne santé. Un jour auparavant, on remarque que l'enfant ne peut remuer aucune partie du corps, sauf les yeux, les lèvres, la langue et la tête. Couché, il a les jambes étendues, alors que chez le nouveau-né la force des fléchisseurs l'emporte. Un examen plus long fait constater qu'il n'existe aucun mouvement dans le tronc, ni dans les extrémités, même après une excitation. Les cris sont faibles. La respiration présente plutôt le caractère diaphragmatique; elle est faible et fréquente. A chaque inspiration, la partie inférieure du sternum et une grande partie des côtes sont attirées. En un mot, tous les muscles des extrémités et du tronc paraissent privés de leurs fonctions; à peine le diaphragme fait-il exception. Le ventre est pendant. L'état d'embonpoint est assez satisfaisant. Les muscles sont très

flasques et présentent une atonie complète. Absence de tous les réflexes profonds et cutanés, sauf pour le visage. Sensibilité cutanée intacte. Aspect myxœdémateux de la peau des membres.

Trois semaines plus tard, la respiration est plus profonde; l'excitation provoque des mouvements très faibles dans un bras.

Les muscles ne répondent pas à l'excitation par le courant faradique.

OBSERVATION VIII

(M. Berti, *Société italienne de pédiatrie.*)

Petite fille âgée de cinq ans et demi. Accouchement spontané, régulier, sans asphyxie. Cris forts. Parents bien portants, non syphilitiques. Un soir après la naissance, on remarque chez l'enfant, bien constituée cependant, l'absence de vie dans le corps, sauf au niveau de la tête. Trois semaines plus tard, apparaissent quelques mouvements dans un bras et dans quelques doigts; les piqûres avec une épingle sont perçues. Développement normal. Pas de maladie. Dentition et fermeture des fontanelles en temps normal.

A un an et demi, l'enfant apprend à lever les bras, à faire des mouvements d'abduction et d'adduction, mais ne peut cependant s'en servir. Les jambes, elles aussi, commencent à montrer quelques faibles mouvements quand on pique et chatouille la plante des pieds. OEdème dur et lisse de la peau des membres.

Parole et développement intellectuel normaux. Pas

de retard dans la croissance; peut-être un peu d'obésité.

A trois ans, la petite malade peut saisir des jouets, sans cependant pouvoir les manipuler. Elle demeure dans cet état jusqu'à cinq ans et trois mois, devenant à peine un peu plus maigre.

Ensuite, l'enfant fait rapidement des progrès. Elle commence à se servir de sa main et à manger, sans cuiller ni fourchette. Elle peut se lever de terre, avec peine il est vrai, mais pourtant avec une vivacité croissante.

L'apparence de l'enfant est celle de son âge. Tous les mouvements se font, quoique lentement. La station debout est incertaine, la démarche large. Les muscles sont toujours flasques. L'excitabilité électrique est diminuée pour le courant faradique. Réflexes cutanés du tronc et des bras rapides et vifs. Réflexe rotulien quelquefois douteux, quelquefois plus certain, et, au lieu de s'épuiser par de nouvelles excitations, il devient plus net encore. La sensibilité cutanée est partout absolument intacte. Sphincters normaux. Rien de particulier pour la glande thyroïde, le thymus. Rien au cœur, au poumon, au foie, à la rate.

Amélioration rapide par l'arsenic, la strychnine.

OBSERVATION IX

(M. Jovane, *Pediatrics*, mars 1906.)

Enfant de trois mois, de Torre del Greco, de parents sains et robustes, ayant un frère bien constitué. Dans

la famille pas de tuberculose, syphilis, malaria, alcoolisme, neuropathie. Grossesse normale; accouchement naturel. A la naissance l'enfant paraît sain; il tète sa mère avec voracité, et vomit souvent par régurgitation. Cependant les parents ont remarqué que l'enfant ne remue pas ses membres, comme les autres enfants. Il est mou et flasque: les stimulations extérieures ne provoquent aucun mouvement; tête inclinée sur le tronc, à droite, à gauche, en avant, indifféremment, suivant la position du corps.

En juillet 1905, l'enfant ayant trois mois, on trouve l'aspect satisfaisant, la structure et l'embonpoint normaux; fonctions parfaites; rien à l'examen des divers organes. Seule l'immobilité de l'enfant, s'abandonnant sur les bras de sa mère, est frappante. Paralyse flasque des membres inférieurs, parésie des membres supérieurs, tête inerte. Pris sous les bras et soulevé, on remarque que les jambes fléchissent, et la colonne vertébrale s'incurve (cyphose très accusée). Absence dans tous les muscles du tronc et du cou de la tonicité normale nécessaire à la station du corps.

De plus, paralysie des muscles auxiliaires de la respiration, puisque affaiblissement inspiratoire du thorax aux attaches diaphragmatiques. Pas de douleur à la pression. Pas de maigreur; muscles et pannicule graisseux conservés en bon état. Sensibilité cutanée intacte. Réflexes tendineux abolis. Réactions pupillaires conservées. Affaiblissement des réactions électriques.

OBSERVATION X

(M. Sorgente, *Pédiatria*, mai 1906.)

Garçon de vingt-sept jours, entré à l'hôpital le 26 avril 1904. Parents sains, mais cousins au 1^{er} degré. Mère 24 ans, père 27. Le 1^{er} enfant mort de bronchite à 23 jours; le second a 2 ans et est un peu lymphatique. Le 3^e, né à terme, est bien développé; il tète sa mère; à 2 jours, gonflement éphémère de la main droite. A 27 jours on l'apporte à l'hôpital. Poids = 3.600 gr.; son corps est bien développé, mais les masses musculaires sont flasques. Respiration à type abdominal. Paralysie flasque des 4 membres. Sensibilité conservée. Pas de réflexes. Les excitations galvanique et faradique ne produisent aucun mouvement aux membres inférieurs; elles en produisent de faibles aux membres supérieurs.

On prescrit : bains chauds aromatiques, massages, frictions mercurielles. Amélioration. A 37 jours le poids est de 4.025 grammes. Mais l'enfant se met à tousser, devient cyanosé et meurt rapidement avec convulsions.

OBSERVATION XI (*Id.*, *ibid.*)

Seize mois après la mort de cet enfant, la mère appelle le médecin pour voir une fillette de cinq jours qu'elle a mise au monde. Mêmes symptômes que précédemment; toutefois les membres supérieurs exécutent quelques mouvements. Mêmes déformations tho-

raciques. Pendant la grossesse de cette fillette, comme pendant la précédente, la mère n'a point perçu de mouvements fœtaux.

Mort à quinze jours après convulsions.

OBSERVATION XII

(M. Comby, *Archives de médecine des enfants*,
1906, n° 9.)

Petit garçon, âgé de trois ans et quelques mois. Il ne marche pas encore, ne se tient pas debout, et, quand on l'assied, sa colonne vertébrale s'affaisse, dessinant une cyphose dorsale à grand rayon très accusé.

Membres cependant droits; thorax ne présentant pas de chapelet rachitique; tête bien conformée; dentition bonne. Malgré ce retard énorme dans la marche, l'enfant peut être déclaré indemne de rachitisme. D'ailleurs il a été nourri au sein par une bonne nourrice, et il a toujours augmenté régulièrement de poids.

Intelligence nette, parole correcte; fonctions de l'intestin, du cœur, des poumons, de l'appareil urinaire normales. Rien à l'auscultation. Sensibilité intacte. Réflexes rotuliens et achilléens absents. Muscles un peu mous, mais nullement atrophiés. Mains inhabiles, quoique jouissant d'une motilité qui semble suffisante. Quand l'enfant est assis ou étendu, il remue ses jambes sans difficulté, mais leur force est insuffisante pour la marche ou la station debout.

OBSERVATION XIII

(M. Kundt, *Ueber Myatonia congenita*)
(thèse de Leipzig, 1905.)

Petite fille âgée de un an et six mois. Aucune tare héréditaire. Pas d'alcoolisme, pas de syphilis des parents. Deux frères et sœurs bien portants. Grossesse normale. La mère prétend que jusqu'au terme de sa grossesse elle a ressenti des mouvements fœtaux comme pour les deux autres enfants. Accouchement normal sans intervention. Au début paralysie totale des jambes. Après six mois, premiers mouvements dans les pieds et dans les cuisses, peu à peu plus fréquents. Les jambes restent paralysées, de sorte que la marche et la station debout impossibles obligent à tenir l'enfant constamment couché. Les bras sont indemnes. L'enfant tête et avale bien; il est propre. Parole et développement intellectuel normaux.

L'enfant bien nourri a une taille en conformité avec son âge. Dans le décubitus dorsal, la rotation des cuisses est difficile, et, comme les genoux restent pliés, l'abduction l'est de même. Flexion des pieds et des orteils au repos. Le volume des muscles des jambes n'est pas diminué; les muscles sont flasques et mous. Dans les régions de la vulve, du périnée, de la cuisse, on remarque une abondante couche de graisse. Hypotonie des jambes. Mouvements actifs spontanés presque seulement dans les pieds et les orteils. La piquûre détermine une légère flexion et extension dans le genou, à gauche plus qu'à droite; une flexion modérée et une

adduction dans la hanche gauche. Absence de réflexe rotulien des deux côtés. Réflexe achilléen évident à gauche, mais non à droite. Réflexe abdominal présent des deux côtés. Les muscles des extrémités inférieures ne sont pas irritables mécaniquement. Les muscles de la jambe répondent aux courants faradique et galvanique, ceux de la cuisse répondent seulement par la flexion. L'excitation directe du quadriceps avec un fort courant galvanique provoque une contraction non retardée.

Le squelette examiné aux rayons X ne révèle rien d'anormal. Musculature du tronc, du visage et des bras intacte. Réflexes cutanés conservés. Examen ophtalmoscopique normal. Dentition retardée. Fermeture des fontanelles non faite.

Après un traitement électrique de quatre semaines, amélioration légère, le phénomène des orteils est net à droite, la cuisse gauche est tournée d'un côté; les jambes excitées s'étendent.

Trois mois après légère adduction et rotation d'un côté de la cuisse droite.

OBSERVATION XIV

(M. Rosenberg, Ueber Myatonia Congenita (*Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1906, t. XXVI, 1-2, p. 130.)

F. K. fils de tisserand, âgé de deux ans et demi, reçu le 13 janvier 1906.

Rien à signaler d'important au point de vue héréditaire; pas de syphilis, pas d'alcoolisme chez les parents. Grossesse sans aucun trouble; seulement la

mère interrogée répond qu'elle a très peu senti de mouvements fœtaux, de sorte qu'elle craignait que l'enfant fût mort. La valeur de cette assertion est cependant affaiblie par ce fait qu'il manque à la femme la possibilité de comparer avec d'autres grossesses, car l'unique grossesse précédente s'est terminée par une fausse couche d'au moins trois mois.

Accouchement régulier, normal, sans intervention.

Enfant élevé au biberon ; tête et avale convenablement.

Environ six semaines après la naissance, on remarque une hernie ombilicale qui, pendant les cris, déborde la région ombilicale de 2 centimètres environ ; un bandage amène une amélioration progressive. Les bras, la tête, les yeux se meuvent bien.

A six mois on apprend à l'enfant à rester assis seul. Le trouble des mouvements des jambes n'est remarqué par les parents qu'à l'âge de onze mois quand l'enfant apprend à se tenir debout. Alors ils voient que, ni l'articulation du genou, ni celle de la hanche, n'a de résistance ; l'enfant fléchit à ce niveau à chaque tentative de marche. La jambe gauche surtout paraît faible.

Malgré le traitement par l'huile de foie de morue phosphorée, aucune amélioration.

Dentition à peu près normale. Apparence bonne. Développement intellectuel normal.

A 1 an on lui apprend à parler.

Les fonctions des organes des sens sont dans un état satisfaisant.

A l'examen des membres inférieurs de l'enfant bien développé, robuste, on remarque que la cuisse et la

jambe ne se meuvent pas, ce qui contraste vivement avec les mouvements vifs des pieds et des orteils. Le petit malade ne peut quitter seul le décubitus dorsal. Si on élève ses jambes, elles retombent inertes sur le lit ; si on les met en extension, elles retombent fléchies. Dans le décubitus ventral, la jambe gauche pliée retombe vite dans l'extension, tandis que la jambe droite retombe plus lentement. La piqûre provoque une flexion de la jambe droite plus accentuée que pour la jambe gauche. Mais aussi dans les muscles vraisemblablement complètement paralysés sur le côté antérieur de la jambe droite, on note des contractions à la suite d'une excitation douloureuse. Tout d'abord l'enfant cherche à l'aide de ses mains à plier la cuisse pour éviter la piqûre ; si on lui maintient les mains, il se produit alors une faible flexion de la cuisse droite. On peut aussi, de cette façon, provoquer une réaction, très faible, du quadriceps droit.

Si on maintient par les épaules l'enfant dans la station debout, on peut observer des mouvements d'abduction et d'adduction, très limités cependant.

La station debout et la marche sont impossibles. Tous les mouvements des pieds et des orteils sont libres et quelques groupes musculaires sont puissants. Au repos, le gros orteil est dans l'extension, les autres orteils sont fléchis.

On ne remarque pas d'atrophie visible aux jambes ; au contraire, elles paraissent augmentées de volume ; les contours de la face interne du tibia n'apparaissent pas distinctement, ce qui semble dû à l'abondance du tissu graisseux. En produisant des mouvements pas-

sifs dans le genou et surtout dans la hanche, on constate l'absence de la résistance due au tissu musculaire. Les mouvements sont possibles jusqu'à l'extrême limite. On peut, sans déterminer de douleur, produire une forte flexion de la cuisse, de sorte que les pieds touchent les oreilles. Cependant, dans l'extension passive, la jambe offre un léger obstacle. Les fléchisseurs sont un peu raccourcis, par suite de leur prédominance fonctionnelle sur le quadriceps, surtout à gauche. C'est pourquoi les genoux ne peuvent, dans le décubitus dorsal, reposer complètement sur le plan du lit. Dans les articulations du pied, seulement de l'hypotonie. La diminution du tonus musculaire se prouve aussi par l'absence du réflexe tendineux; pas de réflexe rotulien, pas de réflexe achilléen.

Pas de Babinski. Pas de signe d'Oppenheim.

Tandis que, sous la couche adipeuse, la consistance des muscles de la cuisse est normale, celle des muscles de la jambe et des fesses est molle. Ceux-ci ne réagissent ni par l'excitation mécanique, ni par l'excitation électrique, même avec de forts courants faradique et galvanique on ne provoque aucune réaction directe, ni indirecte des quadriceps, des adducteurs et des fléchisseurs. A la jambe, le nerf péronier seul peut être excité et, d'ailleurs, avec de forts courants faradique et galvanique (10 milliampères). Contraction rapide.

La sensibilité paraît être intacte dans ces trois modalités, autant qu'on puisse le déterminer chez un enfant.

Pas de douleurs. Bon fonctionnement des sphincters. Absence de réflexes crémastérien, abdominal et thoracique.

L'enfant peut être assis sur une chaise, mais il ne se tient pas solidement. La tête et les bras se meuvent librement. Crâne un peu grand, sutures fermées, 20 dents saines : léger degré de genu valgum, plus accentué à gauche qu'à droite. Aucun signe de rachitisme.

La radiographie, à part un léger degré d'atrophie des os, n'a rien révélé de pathologique. Les nerfs crâniens sont indemnes. Réaction pupillaire rapide à la lumière et à l'accommodation. Ophtalmoscopie normale. Parole et intelligence en conformité avec l'âge. Rien de particulier au sujet des organes thoraciques et abdominaux. Ni albumine, ni sucre dans les urines.

C'est donc là le tableau d'une paraplégie presque complète. D'abord l'examen le plus minutieux indique qu'il n'y a pas de paralysie au sens propre du mot, mais que, dans certains groupes de muscles isolés, existe une faiblesse très nette due à leur atonie. Nous ne croyons pas aller contre la vérité en disant que cette affection est congénitale.

L'enfant est soigné le deuxième jour à la polyclinique par le courant faradique. Six semaines plus tard on remarque que, pour la première fois, la cuisse droite peut être fléchie et que la jambe droite peut être lentement élevée et tendue. La mère remarque aussi ce nouveau phénomène. Ce mouvement est bientôt exécuté spontanément par l'enfant.

Une recherche minutieuse et qui peut servir de conclusion, est faite le 17 mars 1906; elle révèle que, à part la force grandissante, déjà remarquée auparavant, du psoas iliaque droit et du quadriceps du même côté,

il se produit un accroissement du psoas iliaque gauche, de sorte que la cuisse soulevée passivement peut être maintenue droite. Par contre, aucune modification dans la faiblesse du quadriceps gauche. Le changement de position du corps dans le décubitus dorsal n'est pas encore possible. L'adduction et l'abduction des jambes peuvent se faire dans une plus grande étendue.

La transformation électrique consiste dans la réaction des deux nerfs cruraux après un fort courant faradique.

OBSERVATION XV

(Bing, *Med. Klinik*, 6 janvier 1907.)

Au mois d'avril de cette année entra à l'hôpital des enfants de Bâle un garçon de trois ans et demi, présentant une hypotonie excessivement accentuée.

Antécédents familiaux sans importance.

Accouchement normal.

A présenté depuis sa naissance un double pied bot varus. Etat de nutrition moyen, constitution grêle, teint plutôt florissant.

On remarqua tout de suite que les jambes pendaient au corps comme des appendices libres, incapables de tout mouvement volontaire et se laissaient mettre en des positions qui rappellent celles prises par « l'homme serpent » dans un cirque.

Pas d'atrophie sensible aux jambes.

Absence des réflexes rotuliens.

Les parents apprennent que cette atonie et cette im-

mobilité de cadavre ont existé de tout temps. L'enfant n'a jamais pu marcher. Essayait-on de le mettre debout, aussitôt les jambes se dérobaient, incapables de résistance.

Pas une seule fois, le petit malade n'a pu s'asseoir comme il faut, car il retombait aussitôt en avant. De même, la tête ne se tenait droite qu'un instant très court, pour retomber aussitôt, soit en avant, soit de côté.

Les bras étaient mus de toute manière, mais avec une force très faible ; leur musculature était très flasque. Les doigts pouvaient être hyperétendus à l'excès et être amenés jusque près du dos de la main.

Il pouvait se déplacer dans une certaine mesure, parce que, avec l'aide des mains, il glissait sur le parquet d'une façon remarquable, reposant sur le derrière.

Sensibilité intacte ; organes internes normaux. Pas de troubles de la miction et de la défécation.

Réactions de tous les muscles aux deux sortes de courants, directement et par l'intermédiaire des nerfs, avec une contraction très rapide, mais avec une excitabilité nettement diminuée à l'excitation directe.

Pas trace de réaction de dégénérescence.

OBSERVATION XVI

(M. W. G. Spiller, *University of Pennsylvania med. Bull.*, janv. 1905.)

B. T. garçon âgé de dix mois, issu d'une famille quelque peu nerveuse. Frères et sœurs bien portants.

Pas de syphilis chez les parents, pas d'alcoolisme. Accouchement spontané. Nourri au sein jusqu'à la réception. Au troisième mois, constipation opiniâtre. A cinq mois, les parents remarquent que l'enfant ne prend aucune connaissance des objets placés devant lui. Persistance de cet état.

L'enfant soutient mal sa tête ; il a tendance à tomber en avant. Il ne peut être assis qu'en le soutenant, et seulement une à deux minutes.

Il n'apprend pas à se tenir debout ni à marcher ; il ne peut rien tenir dans la main. La mère n'a pas remarqué depuis la naissance une augmentation de la faiblesse de l'enfant.

Il est assez bien développé. Strabisme divergent. Dans les membres, on produit à volonté des mouvements au niveau de toutes les articulations, mais avec une évidente faiblesse. Les mouvements provoqués par l'excitation sont un peu plus prononcés. Les muscles ne sont pas atrophiés, mais mous, flasques. Atonie très prononcée, surtout dans les jambes. Absence de réflexes rotulien et achilléen. Les muscles des extrémités réagissent au courant faradique. Les muscles de l'abdomen sont atones eux aussi, ce qui explique vraisemblablement la constipation. L'enfant meurt après une courte affection avec fièvre.

OBSERVATION XVII

(M. Baudoin, *Semaine médicale*, 22 mai 1907.)

Petite malade âgée de quatre mois. Rien à noter dans les antécédents. Le père et la mère sont en bonne

santé ; ils ont un autre enfant de quatre ans bien portant. La grossesse de la mère a été normale et l'accouchement a eu lieu à terme.

Depuis la naissance de l'enfant, la nuque, le tronc, les membres supérieurs et inférieurs sont restés complètement inertes. La petite malade n'a jamais eu de convulsions ni aucun autre signe de méningite. Son état paralytique n'a jamais progressé, ni ne s'est amélioré.

Elle est entrée à l'hôpital des Enfants malades, le 8 septembre 1906. L'enfant était bien constituée, quoique petite. A l'examen on constata les symptômes suivants :

1° Un œdème assez dur, blanc et lisse, ne prenant pas le godet, presque généralisé, mais surtout marqué aux membres inférieurs ; il empêchait le palper des masses musculaires. La figure avait un aspect ciré, luisant ;

2° Une paralysie flasque très étendue. Les muscles innervés par les nerfs bulbaires semblaient relativement indemnes : l'enfant pouvait suivre des yeux un hochet que l'on promenait. Cependant on notait de temps à autre un léger strabisme interne de l'œil droit. Les muscles de la face étaient normaux : l'enfant pouvait rire quand on l'amusait. Elle exécutait normalement les mouvements de déglutition ; elle tétait bien ; ses cris étaient plus faibles que ceux d'un enfant de son âge.

Tous les autres muscles volontaires étaient paralysés. Ceux de la nuque et du cou ne soutenaient plus la tête, qui s'inclinait suivant la pesanteur, à droite ou à

gauche, en avant ou en arrière. De même, les muscles du tronc et de l'abdomen ayant perdu toute tonicité, le buste de l'enfant s'infléchissait dans tous les sens. Si l'on soulevait le corps tout entier sur le plat de la main posée dans le dos, il se produisait un opisthotonos des plus nets qu'aucun mouvement n'essayait de corriger.

Au membre supérieur, paralysie flasque et perte de toute tonicité dans les muscles de l'épaule, du coude, du poignet. Seuls, les doigts présentaient de petits mouvements de reptation, à rythme assez lent, qui ne se produisaient que quand on taquinait l'enfant.

De même, aux membres inférieurs : aucun mouvement dans la hanche, le genou, la tibio-tarsienne. La jambe soulevée retombait inerte, comme le faisait le bras. De même que les doigts de la main, ceux du pied semblaient animés de très faibles mouvements. Les deux pieds étaient en varus avec léger équinisme.

Le thorax ne se dilatait que très peu pendant l'inspiration : on peut en conclure que les muscles respiratoires étaient touchés.

Les réflexes tendineux (rotulien, achilléen, olécrânien) étaient abolis. Les deux réflexes cutanés de Babinski et d'Oppenheim ne se produisaient pas. Les sphincters étaient normaux : l'enfant n'avait que deux selles par jour.

Au point de vue psychique, elle semblait avoir au moins les facultés de compréhension de son âge.

La sensibilité générale était normale ; la vue, l'ouïe semblaient indemnes, les réflexes oculaires étaient conservés.

On ne note point d'autre trouble trophique que l'œdème sus-mentionné.

L'examen électrique, par le courant galvanique, n'a pu être pratiqué ; par contre, les muscles ne réagissaient aucunement à un courant faradique intense.

Le système osseux ne présentait aucun stigmate de rachitisme ni d'hérédosyphilis. Tous les appareils splanchniques étaient normaux. L'enfant paraissait bien aller au point de vue de l'état général. Elle augmentait de poids. Elle ne faisait, par contre, aucun progrès du côté de sa paralysie qui restait absolument stationnaire.

7 octobre 1907. — L'état parut s'aggraver : elle pleurait et refusait de boire. On percevait à l'auscultation de gros râles sibilants traduisant une broncho-pneumonie qui s'était développée insidieusement. A 2 heures du matin, apparurent quelques convulsions. La mort survint une heure plus tard.

OBSERVATION XVIII

(M. Tobler, *Jahrb. f. Kinderheilk*, 1907.)

Enfant né de parents normaux, non consanguins et dans des conditions normales. Nourri au sein pendant dix mois. Au moment du sevrage, un peu de catarrhe intestinal avec fièvre d'ailleurs passagère. A un an et demi, catarrhe pulmonaire avec fièvre.

L'enfant, né le 16 décembre 1900, présente en août l'état suivant :

Poids = 9 kg. 100 ; bon aspect, nutrition générale

très satisfaisante, pas de rachitisme. Ganglions légèrement perceptibles : lobe moyen thyroïdien appréciable. Cœur et poumons normaux, ainsi que les viscères abdominaux. A travers l'épaisse couche de graisse, on sent les muscles normaux. La tête est bien maintenue. Il y a une forte cyphose de la colonne vertébrale sur toute l'étendue ; les bras pendent flasques ; les jambes sont en rotation externe au niveau de la hanche et en légère flexion au niveau du genou. Les pieds sont en chute partielle et touchent le lit par leurs bords latéraux. Le tonus musculaire est dans tous les membres presque nul ; la jambe soulevée retombe lourdement. Les articulations ont une laxité anormale. Les épaules peuvent arriver au contact des oreillers. La voûte plantaire est affaissée. Si l'enfant est debout et si on ne le soutient que par le bassin, il s'affaisse sur lui-même. Il n'y a pas de paralysie complète ; les mouvements actifs persistent, mais seulement esquissés ; ils sont lents et sans force et plus marqués aux bras. C'est surtout à la périphérie des membres que les mouvements sont plus accentués. Souvent l'enfant a la tête entre les pieds, et il ne peut sans aide se redresser que lentement. Les traits du visage sont mous ; il ne peut pas souffler. Les mouvements de la langue et des yeux sont normaux ; les pupilles réagissent bien ; les réflexes rotuliens sont abolis ; le réflexe plantaire n'est qu'esquissé ; celui de Babinski manque ; réflexe abdominal manifeste ; le crémastérien ne peut être recherché vu l'arrêt du testicule dans sa descente.

L'excitabilité électrique aux deux espèces de courants est en partie conservée, en partie très diminuée.

Les contractions sont courtes ; il n'y a pas de réaction myasthénique. Sensibilité à la douleur et au courant électrique normale. Fonctions de la miction et de la défécation normales.

Dans la suite, le développement physique et psychique se fait normalement. On traite l'enfant par le massage ; grâce à cela, les mouvements des bras se font mieux. Le 29 mai 1905, on apprend la mort de l'enfant qui avait eu une diphtérie avec broncho-pneumonie traînante. Pas d'autopsie.

OBSERVATION XIX

(MM. Variot et Devillers, *Société de Pédiatrie*,
séance du 15 octobre 1907.)

MM. Variot et Devillers communiquent un cas d'atonie musculaire congénitale. Il s'agit d'un enfant de trois mois, flasque et mou, ne remuant bien les membres que dans le bain, présentant une cyphose. Cependant pas d'atrophie musculaire. Mort à six mois et demi de broncho-pneumonie.

On a pu faire une autopsie partielle et les résultats de l'examen histologique seront publiés plus tard.

OBSERVATION XX

(M. Comby, *Société de Pédiatrie*, séance
du 15 octobre 1907.)

Petit garçon de quatre mois, adressé par le Dr Girard (d'Ivry), en novembre 1906. Poids = 5.600 gram-

mes. Nourri au sein par sa mère. Serait paralysé depuis l'âge d'un mois.

En effet, cet enfant ne peut tenir la tête et il s'affaisse comme une masse inerte quand on veut le mettre debout. Couché sur le lit, il fait quelques mouvements. Levé, il semble entièrement paralysé. Pas d'atrophie musculaire. Pas de troubles sphinctériens. Pas de troubles de la sensibilité ; mais abolition des réflexes tendineux.

Un examen fait par M. Larat, un autre fait par M. Weil, ont montré de l'hypoexcitabilité électrique à la partie postérieure de la cuisse droite, sans réaction de dégénérescence. Rien à l'auscultation.

Sous l'influence des bains, des massages, des courants électriques longtemps continués, l'enfant s'est peu à peu amélioré, il a été suivi pendant toute l'année courante et revu, pour la dernière fois, le 16 octobre 1907. Il a actuellement quinze mois et présente toutes les apparences de la santé, si l'on fait abstraction de l'atonie musculaire qui persiste.

OBSERVATION XXI

(Dr Carey Coombs, *The Brit med. Journ.*,
15 juin 1907.)

Fille de dix ans présentée à la consultation externe du Children's hospital (Bristol) pour faiblesse musculaire et dépérissement. Parents sains et aisés.

Trois autres enfants morts de maladies banales.

Naissance à terme, sans difficulté. Aucun antécé-

dent morbide. Cependant, une demi-heure après la naissance, on a remarqué la faiblesse d'une main. Mais ce ne fut que lorsque l'enfant commença à marcher que l'affection fut reconnue. Les jambes refusaient tout service.

A deux ans et demi, on note que les mollets sont très petits; jusqu'à sept ou huit ans les chevilles tournent et la font tomber; on y remédie avec des bottines à tuteurs.

Mains faibles et inhabiles, à cause de la laxité musculaire. Intelligence nette.

L'enfant ne peut s'habiller seule, ni porter les objets un peu lourds. Elle ne peut marcher longtemps, sans une extrême fatigue. Taille normale. Pas de faiblesse dans les muscles innervés par les nerfs craniens; la langue, les muscles de la mastication, ceux des lèvres ont leur tonicité.

L'impotence porte surtout sur les muscles des membres qui sont mous, petits, surtout aux extrémités (avant-bras, mains, jambes, pieds). Pas de contracture. Hypotonicité remarquable, qui fait que les doigts peuvent être portés en extension forcée et subissent des mouvements passifs exagérés, la face dorsale des doigts pouvant entrer en contact avec le dos de la main et la main toucher le dos de l'avant-bras. Même exagération de la flexion de la main et de l'écartement des doigts. Au coude, mouvements de latéralité anormaux et excessifs. Mêmes troubles aux pieds et jambes, quoique à un degré moindre.

Au tronc, faiblesse analogue, lordose, exagération des courbures de la colonne vertébrale; flaccidité des

muscles abdominaux ; proéminence du ventre dans la position assise.

Respiration facile.

Intégrité des sphincters.

Coordination des mouvements conservée. Pas de tremblement fibrillaire. Conservation des réflexes tendineux. Diminution des contractions électriques en rapport avec l'hypotonicité. Sensibilité intacte.

Pas d'aggravation depuis le début ; l'hypotonicité n'est pas progressive.

OBSERVATION XXII

Due à l'obligeance de M. le D^r Leclerc de Dijon.)

(Publiée dans la *Gazette des Hôpitaux*,
10 décembre 1907).

C. Octavie, quatre ans.

Le père et la mère ont toujours été bien portants.

La mère a eu successivement une fausse couche de deux mois, un accouchement à huit mois d'un enfant mort, un enfant né bien portant et mort à deux mois environ, enfin la petite malade. Celle-ci est née une vingtaine de jours avant le terme. La grossesse a été tout à fait normale, et la mère dit qu'elle a perçu les mouvements de l'enfant, comme au cours des autres grossesses. L'accouchement s'est fait très facilement par le sommet.

L'enfant a paru normale les premiers jours. A l'âge de sept semaines, elle eût une broncho-pneumonie et des crises qui paraissent avoir été du spasme de la

glotte. C'est après cette maladie que les parents s'aperçurent de l'affection actuelle ; l'enfant semblait absolument paralysée ; incapable d'imprimer des mouvements à ses membres, elle ne pouvait même pas retenir sa tête qui retombait sur ses épaules. Les muscles de la face et du pharynx ont toujours été indemnes, et l'enfant, nourrie au biberon, a toujours tété parfaitement.

Cet état alla en s'améliorant d'une façon progressive, mais très lente.

Actuellement, la petite malade a l'allure générale d'une paraplégie flasque des quatre membres ; elle ne peut se tenir debout toute seule, et, quand on essaie de la faire tenir dans cette position, on la voit s'effondrer sur elle-même, sans qu'elle puisse prendre par ses membres supérieurs un point d'appui solide sur les objets environnants. Elle ne peut non plus se tenir assise, si elle n'est pas soutenue, et, dès qu'on l'abandonne, on voit sa colonne se courber en dessinant une vaste cyphose, puis l'enfant s'affaïsser.

Il ne s'agit pas d'ailleurs de paralysie véritable, mais seulement d'atonie musculaire, car, si on couche la malade sur le dos, on constate qu'elle peut faire mouvoir parfaitement et au commandement ses bras et ses jambes.

Elle commence même depuis quelque temps à se servir un peu de ses mains pour prendre quelques objets légers, mais pas assez pour manger seule ; elle serre la main facilement, et avec beaucoup de sûreté, mais est incapable de donner la moindre force à son étreinte.

Par contre, la malade tient sa tête droite depuis quelques mois, et elle la fait mouvoir facilement; la mimique est intacte et les muscles innervés par les nerfs craniens sont respectés.

L'atonie s'étend aussi aux ligaments articulaires, car toutes les articulations peuvent être portées en hyperextension exagérée, et dépassant notablement les limites de l'hyperextension normale. C'est ainsi que les coudes, les poignets se placent facilement en hyperextension excessive; de même, lorsqu'on essaie de faire tenir l'enfant debout en la soutenant, les genoux prennent l'attitude du *genu recurvatum* et les os de la jambe glissent en avant sur l'astragale, reproduisant ainsi cette attitude du pied qu'on retrouve si facilement dans le rachitisme.

D'ailleurs les muscles ne sont pas atrophiés, mais ils donnent à la palpation une sensation de mollesse particulière. Les réflexes rotuliens sont abolis.

L'enfant est propre depuis longtemps, et les sphincters sont intacts.

Sensibilité normale des organes des sens.

Les réactions électriques n'ont pu être recherchées.

La peau n'est pas souple; sur les membres inférieurs elle présente un certain degré d'épaississement, d'œdème dur et lisse qui rappelle le myxœdème. Ces caractères de la peau ne s'observent pas au visage.

Au point de vue intellectuel, l'enfant a été très en retard, mais depuis quelque temps l'intelligence se développe beaucoup; elle commence à parler, et comprend tout ce qu'on lui dit; elle est cependant notablement au dessous de son âge à ce point de vue.

L'état général est très bon, les viscères normaux.

L'enfant ne présente aucune déformation osseuse pouvant être attribuée au rachitisme.

Telle est l'observation que le docteur Leclerc a publiée dans la *Gazette des hôpitaux*. Nous y ajouterons que, frappé de l'aspect myxœdémateux de la peau des membres inférieurs, nous avons recherché si le corps thyroïde n'était pas absent ou tout au moins atrophié, mais le corps thyroïde nous a semblé normal.

Après une tentative infructueuse de traitement thyroïdien, ayant amené un amaigrissement assez marqué, le docteur Leclerc s'est contenté d'instituer à sa petite malade, outre les massages journaliers, un traitement général : bains salés, bonne nourriture, grand air.

Dans les trois premiers mois qui ont suivi le premier examen de l'enfant, l'état de la petite malade est allé en s'améliorant assez rapidement : l'hyperextension des ligaments articulaires est moins étendue, les mains deviennent plus habiles et les pressions plus fortes. Le tronc, lorsqu'on assied l'enfant, s'effondre beaucoup moins complètement, la cyphose est moins vaste. Les muscles, des jambes s'améliorent plus lentement. L'œdème dur et lisse de la peau a presque totalement disparu. L'intelligence de l'enfant s'est quelque peu développée, mais d'une façon bien imparfaite encore.

C'est à ce moment, c'est-à-dire après les trois premiers mois de traitement et dans le cours de la quatrième année d'âge, que notre excellent ami, le docteur Gremeaux de Dijon, a bien voulu chez notre petite malade rechercher les réactions électriques des nerfs et

des muscles. Nous croyons qu'il est bon de publier en entier le résultat de son examen, résultat qui eût peut-être été différent, si cet examen eût été pratiqué plus tôt.

1° EXPLORATION DES NERFS MOTEURS

A. — Excitabilité faradique

« Plaçant dans la région dorsale supérieure une électrode large de 15 centimètres carrés, nous la relions au pôle positif de la bobine induite, ce sera l'électrode fixe et indifférente. L'autre électrode est en connexion avec le pôle négatif. Les deux bobines inductrices et induites étant complètement engainées, nous employons un rhéostat gradué en ohms, et monté en tension dans le circuit du sujet, pour suivre exactement l'évolution de l'excitabilité. Le trembleur de la bobine est réglé à 30 interruptions par seconde. Partant d'une intensité donnée, nous avons noté 215 ohms pour obtenir un commencement de flexion des doigts de la main droite en excitant le nerf médian au poignet : pour la main gauche 213 ohms.

« Le nerf poplité interne droit et gauche a eu son début d'excitation avec 205 ohms. Nous avons diminué ensuite progressivement la résistance du circuit, et, pour ces 4 points, nous avons obtenu d'abord de fortes contractions, puis une franche tétanisation des muscles correspondants ; cette dernière cessa avec l'ouverture du courant.

B. — Excitabilité galvanique

« L'électrode indifférente disposée comme précédemment, nous mettons le rhéostat à sa plus grande résistance; nous plaçons alors l'électrode active sur le médian droit au poignet et nous augmentons peu à peu l'intensité en renversant le courant à chaque seconde. A 1 mA 5 nous avons un début de contraction des muscles qui coïncide avec la fermeture du pôle négatif (NFS). Il nous faut élever l'intensité à 1 mA 9 pour avoir un début de contraction à la fermeture du pôle positif (PFS). L'ouverture du pôle positif nous donne le début de contraction à 3 mA 5 (POS) et celle du pôle négatif à 7 milliampères (NOS).

« Du côté gauche les réactions sont à peu près identiques à quelques dixièmes de milliampères près.

« Pour les jambes les réactions se font à des intensités un peu plus élevées, mais dans le même ordre NFS, PFS, POS, NOS.

2° EXPLORATION DES MUSCLES

A. — Excitabilité faradique

« Le dispositif étant le même que pour l'étude des nerfs, nous plaçons l'électrode active sur la partie moyenne du milieu de l'avant bras droit. Avec le même courant que précédemment, on obtient un début de contraction des fléchisseurs superficiels des doigts avec 242 ohms; à gauche avec 239 ohms. En dimi-

nuant la résistance nous obtenons de fortes contractions nettes et sans tendance à faiblir.

« Les jumeaux dans les deux jambes excités de la même façon donnent des résultats comparables aux précédents, bien que nécessitant des intensités un peu plus élevées.

B. — Excitabilité galvanique.

« Pour les avant-bras, le seuil de l'excitation est de 11 milliampères avec NF et pour les jambes de 18 milliampères. En élevant progressivement les intensités, nous obtenons successivement et dans l'ordre suivant NFS, PFS, POS, NOS.

« Quelques rapides examens portés sur les autres nerfs ou muscles du corps nous donnent l'impression que tous réagissent, d'une façon identique, à ce que nous venons de trouver jusqu'ici. De plus, tous présentent une contraction nette, forte, cessant avec l'excitation.

3° CONCLUSION

« Ayant trouvé par l'excitation faradique un chiffre correspondant aux moyennes trouvées chez des enfants sains avec les mêmes appareils, et n'ayant constaté d'autre part qu'une très faible variation d'un côté à l'autre du corps, nous étions en droit d'espérer que l'épreuve au courant galvanique ne pourrait qu'affirmer l'intégrité anatomique et physiologique du système neuro-musculaire de l'enfant. Or, la succession des

réactions dans l'ordre NFS < PFS < POS < NOS nous a prouvé que nous n'avons affaire à aucune dégénérescence, ni partielle, ni totale. Enfin les chiffres que nous avons obtenus pour déterminer le seuil de l'excitation nous prouvent que nous n'avons ni hypoexcitabilité, ni hyperexcitabilité qui décèleraient un état pathologique. Nous noterons seulement que les nombres trouvés sont légèrement inférieurs à la moyenne, ce qui dénote simplement un léger degré d'atrophie musculaire, puisque les réactions qualitatives sont normales. »

CHAPITRE III

ETIOLOGIE. — SYMPTOMATOLOGIE.

MARCHE ET PRONOSTIC DE LA MALADIE D'OPPENHEIM

De l'ensemble des observations publiées, nous allons essayer de dégager quelques idées générales sur la myotonie congénitale qui, selon l'heureuse expression d'Oppenheim, est l'antipode de la maladie de Little, le tonus musculaire étant exagéré dans l'une des affections, et diminué dans l'autre.

ETIOLOGIE

A en juger par les observations, l'hérédité, les traumatismes obstétricaux, la naissance avant terme ne semblent jouer aucun rôle dans l'étiologie de cette affection.

En général, le père et la mère sont sains; ils étaient proches parents dans les cas observés par M. Sorgente; c'est la seule fois où le fait ait été noté. Cet auteur est le seul aussi à avoir communiqué deux cas de myotonie chez le frère et la sœur. C'est là un point très important, car il rapproche la maladie d'Oppenheim d'une série d'autres affections familiales.

Le sexe n'a point d'influence sur le développement de la myatonie.

Enfin, plusieurs auteurs ont signalé que la mère n'avait point senti les mouvements du fœtus pendant le cours de sa grossesse, ce qui porte à croire que le début remonte à la vie intra-utérine. D'ailleurs, les observations prouvent nettement que la maladie est congénitale; et c'est là un point extrêmement important.

SYMPTOMES

L'immobilité est le premier symptôme qui frappe les parents, soit dès la naissance de l'enfant, soit un peu plus tard, surtout au moment où il devrait déjà, normalement, commencer à marcher.

Le plus souvent, l'état d'inactivité musculaire est localisé aux membres inférieurs, mais, dans les cas graves, on le constate au niveau des membres supérieurs, du thorax et du cou.

Les malades ont alors l'allure générale d'une paralysie flasque des quatre membres. Ils ne peuvent se tenir debout tout seuls; et, quand on essaie de leur faire garder cette position, on les voit s'effondrer sur eux-mêmes, sans qu'ils puissent prendre par leurs membres supérieurs un point d'appui solide sur les objets environnants. Ils ne peuvent non plus se tenir assis, et, dès qu'on les y abandonne, on voit leur colonne vertébrale se courber en dessinant une vaste cyphose; et ils s'affaissent.

Dans les cas légers comme dans les cas graves, il ne s'agit pas de paralysie véritable, mais d'atonie. En effet si l'on pince les jambes du petit malade qui semblent

paralysées, on y provoque quelques très légers mouvements de défense ; si l'on maintient l'enfant assis il peut remuer ses jambes.

Cette atonie n'est pas seulement musculaire ; elle s'étend aussi aux ligaments articulaires. Les articulations peuvent être portées en hyperextension exagérée, et dépassant notablement les limites de l'hyperextension normale. Cette laxité est telle qu'on peut retourner les coudes, ou faire remonter les épaules jusqu'aux oreilles de l'enfant.

Si l'on met l'enfant debout en le soutenant, les genoux prennent l'attitude du genu recurvatum, et les os de la jambe glissent en avant sur l'astragale.

A la palpation, les muscles sont mous, de consistance pâteuse, mais, point important, *nullement atrophies*.

Les muscles de la face et du pharynx sont indemnes ; les enfants peuvent téter parfaitement.

Les réflexes tendineux sont abolis, mais les réflexes cutanés peuvent être conservés.

Les sphincters sont dans une intégrité parfaite.

La sensibilité générale, les organes des sens sont intacts. Les réactions électriques sont en général diminuées ou absentes.

L'intelligence est normale. Ce n'est que dans l'observation du Dr Leclerc qu'on trouve un retard sur les enfants du même âge.

Dans plusieurs cas, on a constaté que la peau n'était pas souple ; sur les membres inférieurs surtout elle présentait un certain degré d'épaississement, d'œdème dur et lisse qui rappelait le myxœdème. Ces caractères de la peau ne s'observent pas au visage.

Les symptômes subjectifs paraissent nuls. Du moins les enfants ne souffrent pas, et leur état général reste bon. Souvent même ils engraisserent.

MARCHE ET PRONOSTIC

Cette affection, *congénitale*, est d'emblée généralisée aux parties du corps qu'elle doit atteindre ; elle ne progresse jamais.

Un point important à noter est la tendance qu'ont les malades à succomber à des affections de l'appareil respiratoire. 33 pour 100 meurent de bronchite aiguë ou de broncho-pneumonie. Il est aisé de comprendre que l'hypostase soit fréquente chez ces enfants toujours immobiles, et qu'elle favorise l'infection. De plus, dans les cas graves, il y a toujours un certain degré d'atonie des muscles respirateurs ; d'où gêne considérable à la ventilation pulmonaire.

Les malades ne succombent pas à la myatonie qui va en s'améliorant de mois en mois ; les affections respiratoires seules sont à craindre ; d'où des mesures prophylactiques spéciales de la plus haute importance.

Cette atonie musculaire et ligamentaire montre une tendance à disparaître ; mais la guérison peut-elle s'obtenir entièrement ? M. Rosenberg répond par l'affirmative ; faisant remarquer que, si les cas de myatonie sont trop récents pour permettre de conclure d'une manière certaine à la guérison complète, celle-ci doit cependant s'obtenir, puisque la maladie, qui n'est pas mortelle par elle-même, n'a jamais été signalée chez les enfants d'un certain âge.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC

La maladie d'Oppenheim présente les caractères suivants qui imposent le diagnostic :

1° C'est une *affection congénitale* ;

2° Les muscles des membres, du tronc, du cou sont atteints non pas de paralysie véritable, mais d'atonie, avec prédominance de l'affection aux membres inférieurs. — Les muscles innervés par les nerfs crâniens sont respectés. — L'atonie s'étend aussi aux ligaments articulaires ;

3° Les *muscles ne sont pas atrophiés*, mais présentent une sensation de mollesse particulière ;

4° Les sphincters, les organes des sens sont intacts, les réflexes rotuliens sont abolis ;

5° On trouve parfois un certain degré de myxœdème de la peau, qui a fait rapprocher la maladie d'Oppenheim du myxœdème atrophique congénital ;

6° L'intelligence est intacte ;

7° On note l'absence totale de douleurs ;

8° Enfin c'est une maladie qui évolue vers la guérison plus ou moins rapprochée, et dont le pronostic n'est assombri que par la possibilité d'une maladie des

voies respiratoires, consécutive à une certaine atonie des muscles de la respiration.

Le diagnostic différentiel doit être établi avec plusieurs affections qui amènent de la paralysie, ou tout au moins de la parésie musculaire.

Nous devons d'abord éliminer la *pseudo paralysie rachitique*, due à la paresse, à l'impotence voulue dans le début du rachitisme ; mais le rachitisme n'est pas congénital ; il présente des déformations caractéristiques ; dans les premiers mois il occupe surtout le crâne (craniotabes) ; dans la seconde moitié de la première année il s'attaque aux épiphyses et produit les nouures, le chapelet costal ; plus tard, sous l'influence de la marche et des efforts musculaires, il détermine les déviations des membres et les fractures.

Il existe cependant un rachitisme intra-utérin, et M. Marfan en a fourni l'an dernier des exemples décisifs. M. Marfan veut élargir le cadre du rachitisme ; pour lui, les altérations osseuses, les plus importantes, il est vrai, et les plus fréquemment observées, ne sont pas les seules ; à côté d'elles on peut rencontrer des symptômes hématiques et lymphatiques. Etant donnée cette conception, il n'est pas illogique de supposer que l'appareil neuro-musculaire, lui aussi, puisse être touché par la cause morbide encore imprécisée qui, agissant à cette période spéciale de la vie, conditionne ce grand syndrome.

Puisque nous parlons du rachitisme, nous dirons deux mots de la « *maladie de Barlov* » ou « scorbut infantile », ou « maladie de Moller », ou « rachitisme aigû », ou enfin « rachitisme hémorragique », qui pré-

sente de la paraplégie comme symptôme. Dans cette affection, un enfant rachitique, le plus souvent nourri au lait de conserve ou aux diverses farines lactées de l'industrie, refuse brusquement tout mouvement, crie quand on le prend ; s'il a commencé à marcher, il s'immobilise, donnant les signes d'un enfant qui souffre. Comme on le voit, cette affection ne rappelle la maladie d'Oppenheim que par l'absence des mouvements des membres inférieurs, mais, contrairement à ce qui se passe dans la myatonie congénitale, cette absence de mouvements s'accompagne de douleurs, ou, pour parler plus exactement, elle n'est que la conséquence de ces douleurs qui rappellent celles de l'ostéomyélite. De plus, la maladie de Barlov n'est pas congénitale ; elle présente une étiologie qui semble nette. Du reste, bientôt l'apparition fréquente d'hématuries, de méloëna, de gonflement des gencives qui deviennent rouges, fongueuses, saignantes, et enfin l'efficacité du traitement antiscorbutique (remplacement d'une alimentation artificielle par du lait frais), empêchent toute confusion avec la maladie d'Oppenheim.

Nous éliminerons successivement les diverses paralysies infantiles qui, presque toutes, diffèrent de la myatonie par l'absence de congénitalité :

Les *paralysies obstétricales*, les seules existant aussitôt après l'accouchement ; elles surviennent notamment après les applications de forceps ; elles présentent une localisation spéciale ; en effet, ce sont des paralysies radiculaires, et elles englobent en général le deltoïde et le sous-épineux, le biceps et le brachial antérieur, souvent aussi le coraco-brachial et le long

supinateur, tandis que les autres muscles de l'avant-bras sont conservés et que jamais ne sont atteints les muscles de la nuque, du tronc et des jambes;

La *pseudo-paralysie syphilitique de Parrot* qui n'est que de l'impotence causée par la disjonction de l'épiphyse et de la diaphyse de l'os. Elle peut frapper, soit un seul membre, soit un bras et une jambe, et se caractérise par la chute du membre, qui reste immobile pendant que le petit malade remue bien les autres parties du corps. Jamais localisation semblable ne se retrouve dans la maladie d'Oppenheim; du reste, l'hérédité, la présence d'autres lésions syphilitiques sur le corps tranchent suffisamment le diagnostic;

La *paralysie diphtérique*, reconnaissable aux anamnestiques;

L'*hémiplégie cérébrale infantile* qui se distingue par l'unilatéralité des lésions et par une paralysie généralement spasmodique;

La *paralysie hystérique* qui présente souvent chez les jeunes sujets une atrophie très notable des membres atteints. Il faudra rechercher les stigmates hystériques et s'appuyer sur ce fait que, dans la paralysie hystérique, les réflexes tendineux sont ordinairement conservés, et que les réactions électriques sont normales, ou tout au plus altérées d'une façon insignifiante.

Éliminons aussi une curieuse affection, décrite par *Hoffmann*, sous le nom d'*atrophie musculaire spinale chronique familiale*, ou *amyotrophie spinale de la première enfance*.

Elle débute dès la première année de la naissance d'une façon subaiguë ou chronique; on voit se produire

une diminution considérable dans la motilité des membres inférieurs de l'enfant; les muscles du dos ne tardent pas à se prendre; puis, plusieurs mois après, les membres supérieurs, le cou et la nuque sont atteints à leur tour. Les avant-bras et les mains participent à la paralysie atrophique, mais c'est surtout dans les muscles du dos, dans ceux du siège, dans les fléchisseurs de l'articulation coxo-fémorale, dans les muscles de la cuisse que le processus morbide est le plus accentué. Il y a disparition des réflexes tendineux, absence de contractions fibrillaires, existence de la réaction de dégénérescence partielle ou complète. Pas de troubles du côté de la sensibilité, des sphincters et des nerfs craniens. La mort survient dans les quatre premières années de l'enfance par asphyxie.

L'absence de congénitalité, l'atrophie qui précède la paralysie, la marche progressive à évolution fatale suffisent à différencier ce type morbide de la maladie d'Oppenheim.

Il ne s'agit pas non plus d'une *myopathie progressive* et l'affection ne rappelle aucun des nombreux types de myopathie qui ont été décrits :

Le type Leyden Mœbius, qui débute par les muscles des masses lombaires;

Le type Zimmerlin, qui débute par les muscles péri-thoraciques et les muscles des bras;

Le type juvénile d'Erb qui atteint d'abord les muscles de l'épaule et du bras;

Le type Landouzy-Déjerine, caractérisé par la parésie et l'atrophie des muscles de la face, de l'épaule et du bras;

Le type pseudo-hypertrophique (Duchenne), qui débute dans le tout jeune âge par de la parésie des membres inférieurs et des muscles lombaires, et qui se caractérise par ce fait que la disparition des éléments musculaires s'accompagne d'une énorme accumulation de graisse qui la masque complètement et simule une hypertrophie.

Dans les myopathies, l'hérédité semble jouer un grand rôle que nous ne retrouvons pas dans la myatonie; la même maladie se rencontre dans une ou plusieurs des générations précédentes et affecte un ou plusieurs individus dans chaque génération. Ce dernier caractère, nous ne le retrouvons que dans les deux observations du Dr P. Sorgente, observations portant sur le frère et la sœur.

Ce qui distingue d'une façon nette les myopathies de la myatonie, c'est que dans la maladie d'Oppenheim les troubles moteurs sont d'emblée généralisés aux parties qu'ils doivent atteindre, c'est qu'elle ne présente aucune atrophie musculaire, ni évidente, ni masquée par de la graisse; c'est que, contrairement à la marche extensive et progressive des myopathies, la myatonie va en s'améliorant de mois en mois. Nous rappellerons encore ce grand caractère de la maladie d'Oppenheim qui la différencie une fois de plus : sa congénitalité.

Il est une affection intéressante dont certains symptômes semblent avoir beaucoup d'analogie avec certains autres observés dans la maladie d'Oppenheim, nous voulons parler de l'*asthénie motrice bulbo-spinale* ou *syndrome d'Erb-Goldflam*. Elle répond à une

fatigue d'ordre morbide ou plutôt à une fatigabilité anormale qui s'objective par l'impotence rapide à laquelle aboutit le moindre effort et par la sensation pénible qu'éprouve le malade ; ce phénomène porte le plus souvent sur la musculature volontaire.

Ce syndrome présente les caractères essentiels suivants :

1^o Rapidité de production de l'épuisement musculaire ;

2^o Sa variabilité : augmentation allant jusqu'à la paralysie par l'exercice et diminution par le repos ; alternatives d'aggravation, de rémission et même d'amélioration se succédant à toutes les périodes de la vie ;

3^o Son début localisé et son évolution plus ou moins rapidement extensive ; le plus souvent, le début est bulbo-protubérantiel et peut se faire au niveau des muscles des yeux (ptosis-diplopie), des muscles de la phonation (faiblesse de la voix et même aphonie), de la déglutition ou encore dans les muscles de la nuque ; l'asthénie s'étend progressivement aux membres avec intensité plus marquée des phénomènes au niveau de leur racine ; quelquefois, *le début est spinal et la marche plus irrégulière* ;

4^o Absence habituelle des signes que l'on retrouve en règle générale dans les diverses myélopathies ; pas d'atrophie, pas de réactions de dégénérescence, pas de contractions fibrillaires, pas de troubles sphinctériens, pas de modifications nettes du régime des réflexes, pas de troubles de la sensibilité ;

5^o Affection rare dans la première enfance ; les

observations publiées démontrent que les jeunes femmes sont surtout atteintes, tandis que chez l'homme l'affection se montre à un âge plus avancé;

6° Elle peut se terminer par de très graves accidents bulbaires entraînant la mort.

C'est surtout lorsque la myasthénie débute par des phénomènes spinaux qu'on pourrait la confondre avec la maladie d'Oppenheim. Ici encore, il est un caractère qui, nettement, sépare ces deux types morbides : c'est la congénitalité de la myatonie. Le syndrome d'Erb-Goldflam offre une marche progressive qui, généralement, s'étend de la face aux membres inférieurs; la maladie d'Oppenheim est d'emblée généralisée aux parties du corps qu'elle doit toucher, et, point très important dans ce diagnostic différentiel, elle épargne toujours les muscles de la face.

Brissaud a défini la myasthénie « une diminution de potentiel » ; elle répond, en effet, à un état adynamique et la myatonie exprime un état statique.

La myasthénie ne présente ni réactions de dégénérescence, mais plutôt des réactions d'épuisement (réactions myasthéniques), ni troubles marqués des réflexes. Dans la myatonie, avons-nous remarqué dans la plupart des observations, les muscles et les nerfs atteints ne réagissent plus ou réagissent mal aux courants faradiques et galvaniques, et, si les réflexes cutanés sont conservés, on observe l'abolition des réflexes tendineux.

Dans la maladie d'Oppenheim les limites de la fonction musculaire ne varient jamais d'un moment à l'autre, tandis que dans le syndrome d'Erb-Goldflam les

paralysies sont mobiles et fugaces, très peu prononcées le matin au réveil, complètes le soir, augmentant rapidement par la fatigue.

Enfin la myasthénie peut se terminer par des symptômes bulbaires mortels; la myatonie au contraire ne s'étend jamais au bulbe, et marche d'une façon progressive vers la guérison.

Il nous reste enfin à présenter les deux cas publiés par M. le professeur Bernhardt en mars 1904. Ces cas offrent un très grand intérêt, parce qu'ils ne diffèrent guère de ceux que nous avons publiés sous le nom de myatonie que par l'absence de congénitalité. Nous pensons qu'il est indispensable d'en donner les observations intégrales.

OBSERVATION I

(Due à M. le professeur Bernhardt.)

A la fin de 1894, j'ai eu l'occasion d'observer un petit garçon, alors âgé de deux ans et demi, qui était soi-disant tout à fait bien portant jusqu'à environ neuf semaines auparavant. L'enfant avait appris à marcher à un an et demi, et il trottait déjà remarquablement. Il n'aurait jamais eu de fièvre ni de convulsions.

Peu à peu il a commencé à marcher plus mal, à tomber souvent, puis finalement la marche lui est devenue impossible. A-t-il eu des difficultés à avaler pendant quelque temps, comme la mère me l'a dit? Je n'ose l'affirmer; des liquides ne lui sont jamais revenus par le nez en avalant,

L'enfant donne l'impression d'un garçon bien portant lorsqu'il est assis sur les genoux de sa mère. Le visage, les bras, les mains, les doigts se meuvent d'une façon normale.

Pas de troubles sphinctériens.

Paraplégie complète; on peut encore remarquer des restes de flexion dans les articulations de la hanche; à part cela, tout est immobile jusqu'aux orteils.

Disparition des réflexes rotuliens et plantaires.

L'examen électrique des nerfs et des muscles des extrémités inférieures prouve une réaction de dégénérescence complète. Mais même les courants faradiques les plus forts ne sont pas en état de provoquer la moindre réaction des nerfs et muscles des extrémités supérieures, qui ne paraissent pas du tout affectées, ou tout au moins se meuvent librement.

Trois mois après cet examen l'enfant peut de nouveau se tenir debout et marcher.

OBSERVATION II

(Due à l'obligeance de M. le professeur Bernhardt.)

Enfant de neuf mois, né de parents bien portants, vif; remuait ses mains et ses pieds dans la baignoire, comme les enfants de son âge, jusqu'à quatre mois.

La vivacité diminue jusqu'à ce que les mouvements cessent complètement, du moins aux jambes, vers le neuvième mois. En tout cas, on ne peut signaler aucun mouvement volontaire dans les articulations de la hanche et du genou; par contre, on peut voir à gauche et

dans le pied placé en varus équin de légers mouvements d'extension et de flexion des orteils, mouvements qui existent aussi à droite, mais avec une intensité moindre.

Les mouvements dans les épaules et les bras sont très peu étendus ; il faut bien observer pour les remarquer. Il y a plus de facilité pour fléchir et étendre les doigts et les mains. Les mouvements des yeux et du visage sont intacts ; cependant les muscles de la lèvre inférieure et du menton paraissent agir un peu plus vigoureusement à droite qu'à gauche.

La tête tombe souvent en arrière. Avec ses muscles si particulièrement relâchés, l'enfant donne l'impression d'une grosse poupée dont les membres peuvent être portés dans toutes les directions et dans des positions excessives.

Des courants faradiques très forts, qui amènent chez l'adulte des contractions vigoureuses, ne sont pas en état d'amener la contraction des extenseurs et des fléchisseurs des bras et des avant-bras, non plus que des petits muscles des doigts. Il en est de même pour les muscles de la jambe dans lesquels on ne provoque que des contractions lentes et paresseuses.

Les muscles du visage se montrent à peine excita-
bles, même par des courants très forts.

Nous voyons que ces deux observations diffèrent des cas de myotonie d'abord en ce que, tout au moins dans la seconde, certains muscles de la face semblent être atteints, mais surtout parce que l'affection n'est nettement pas congénitale.

Le professeur Bernhardt met en doute cette congénitalité de la maladie d'Oppenheim. « Il est très vraisemblable, dit-il, que la maladie peut s'établir aussitôt après la naissance ; et la question de savoir si elle peut être effectivement dénommée congénitale nécessite encore des recherches plus approfondies. »

Quoi qu'il en soit, tous les malades atteints de myatonie dont les observations ont été rapportées au début de ce travail ont présenté une immobilité absolue des membres inférieurs dès les premiers jours de leur naissance ; les parents ont remarqué cette immobilité et s'en sont inquiétés. Au contraire, dans un cas du professeur Bernhardt, il est expressément spécifié qu'il s'agit d'une maladie acquise, que l'enfant a pu apprendre à se tenir, à marcher avant le début des accidents. Dans le second cas, il est rapporté que l'enfant était vif, remuait vigoureusement bras et jambes dans sa baignoire jusqu'à l'âge de quatre mois.

La dénomination de « polynévrite », donnée par le professeur Bernhardt aux cas d'Oppenheim et aux siens, peut convenir aux deux malades dont l'histoire est reproduite plus haut, d'autant plus que l'un d'eux a guéri complètement en trois mois. « Si, comme le dit M. Baudoin, en raison des ressemblances cliniques, on veut réunir tous ces faits dans un même groupe, il faut étendre la myatonie congénitale qui deviendra par exemple la « paraplégie flasque des très jeunes enfants » ou le « syndrome d'Oppenheim ». Ce serait l'homologue de ce qui s'est passé pour le syndrome de Little, cet antipode de la myatonie, suivant l'expression de M. Oppenheim lui-même. Considéré en effet par les

uns comme strictement localisé aux paraplégies spasmodiques congénitales, il s'est étendu avec d'autres, et englobe toutes les paraplégies spasmodiques que l'on observe chez les jeunes enfants. »

Nous terminerons ce chapitre sur le diagnostic de la maladie d'Oppenheim en rappelant que quelquefois la *chorée molle, ou paralytique* peut exister seule pendant un certain temps, sans association avec des mouvements anormaux. Elle affecte le type paraplégique ou monoplégique. Elle débute sans réaction fébrile et avec une certaine lenteur. Mais en faisant faire au sujet des mouvements de précision avec la main, on reconnaît facilement qu'il est maladroit, que ses membres sont instables. En général il survient rapidement du côté de la face ou des membres supérieurs, des mouvements anormaux.

Cette affection ne peut guère être confondue avec la maladie d'Oppenheim, que lorsqu'elle affecte le type paraplégique. Son début, son évolution, l'apparition rapide des mouvements anormaux tranchent facilement le diagnostic.

CHAPITRE V

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Jusqu'à présent trois autopsies seulement ont été faites; les malades étaient morts d'affections des voies respiratoires. Deux ont été publiées, l'une par M. Spiller, et l'autre par M. Baudoin. La troisième a été faite par M. Variot.

Bing a pratiqué une biopsie; il a prélevé un fragment de muscle à un myotonique; ce fragment a été reconnu normal.

Nous pensons qu'il est intéressant de reproduire intégralement les résultats qu'ont publiés MM. Spiller et Baudoin.

AUTOPSIE DE M. SPILLER

L'hypotonie musculaire était vingt heures après la mort aussi prononcée que pendant la vie, et l'absence de rigidité cadavérique était remarquable. Les muscles étaient flasques. En sectionnant le mollet droit on trouva une couche de graisse de 6 millimètres, une musculature très faible, paraissant plus pâle que de coutume; à la plante du pied gauche, on trouva une

musculature si peu développée qu'on ne pouvait reconnaître que de la graisse avec un peu de tissu musculaire ; au bras une couche grasseuse de 3 millimètres, même aspect pâle des muscles.

Dure-mère adhérente à la calotte crânienne. Poids du cerveau 980 grammes. Moelle et cerveau bien développés. Racines supérieures et inférieures normales. Cellules des cornes antérieures de la moelle cervicale et lombaire normalement colorées par la thionine. Pas de méningite spinale. Pas de dégénérescence des cordons pyramidaux dans la moelle cervicale et lombaire. Les cellules nerveuses du lobule paracentral ne présentent aucune transformation. L'examen des nerfs périphériques donne de même un résultat normal ; de même les fibres nerveuses dans les muscles sont normales.

Les muscles examinés présentent une apparence hyaline et ceux de la plante du pied gauche sont remarquables par la grande accumulation de tissu grasseux et par l'accroissement considérable de noyaux de tissu conjonctif. Les fibres musculaires sont grêles et celles de la plante du pied et du mollet gauches sont plus grêles que celles de la racine et il faut rappeler que l'enfant avait plus de force dans ses muscles du tronc que dans ceux des extrémités. La striation transversale n'est pas nette.

AUTOPSIE BAUDOIN

L'autopsie de notre cas fut pratiquée au bout de vingt-quatre heures, le cadavre ayant reçu, deux

heures après la mort, une injection de formol dans l'espace sous-arachnoïdien.

L'aspect extérieur ne présentait rien de spécial : les muscles étaient noyés dans la graisse, leur couleur était très pâle ; au niveau de la face antérieure de la cuisse, la couche adipeuse sous-cutanée avait une épaisseur d'un centimètre : aussi a-t-on eu quelques difficultés à isoler le droit antérieur du manchon graisseux qui l'entourait.

On préleva le système nerveux central, une série de nerfs et de muscles, et un fragment de tous les viscères.

Examinées par la méthode de Nissl, les circonvolutions rolandiques étaient normales.

Le noyau de la troisième paire était normal des deux côtés : il renfermait un grand nombre de très belles cellules. De même le noyau masticateur était normal.

Les noyaux des sixième et douzième paires renfermaient des cellules moins bien développées, dont un grand nombre présentaient des lésions de chromatolyse.

Pour l'examen de la moelle, les méthodes de Pal et de Marchi n'ont rien révélé d'anormal. Les différents faisceaux étaient normalement développés, il n'y avait en aucun point de corps granuleux.

L'examen par la méthode de Nissl donna des résultats plus intéressants. Dans la partie la plus inférieure du huitième segment cervical, on voit que les cellules des cornes antérieures sont diminuées de volume et les cellules de la colonne de Clarke, qui sont bien déve-

loppées, accentuent l'opposition. Le groupe interne renferme, comme toujours, les plus petites cellules. Mais, dans les groupes externes, où elles sont plus volumineuses, elles ne dépassent pas $25\ \mu$ de diamètre et sont plus rares qu'à l'état normal. On ne remarque aucune figure de neuronophagie ; les vaisseaux sont normaux ; il n'y a dans leur gaine aucun élément embryonnaire. Les mêmes caractères se rencontrent dans le reste de la moelle : on peut en conclure à un arrêt de développement dans la corne antérieure sans aucun phénomène inflammatoire.

Une coupe des deux racines antérieure et postérieure du troisième nerf lombaire gauche montre, entre les deux racines, une différence considérable.

A ce niveau la racine antérieure est normalement moitié moins grosse que la postérieure. Ici elle est au moins quatre ou cinq fois moins volumineuse. De plus la racine postérieure est teintée en noir beaucoup plus intense que l'antérieure. C'est que, tandis que la première est composée de nombreuses fibres à myéline étroitement condensées, la seconde est formée de gaines beaucoup plus espacées, séparées par un tissu amorphe.

Pour l'étude des lésions des nerfs, le sciatique peut être pris comme type.

Par la méthode de Marchi, on ne note point de fragmentation de la myéline ; il n'y a pas de corps granuleux. Il ne s'agit donc pas de lésion régressive du nerf.

Sur les coupes traitées par la méthode de Weigert, on constate que le nerf n'est pas aussi coloré que normalement. C'est que les gaines de myéline, au lieu

d'être étroitement serrées, sont éparses et en nombre inégal dans les différents faisceaux. Sur une coupe colorée à l'hématéine-éosine, on voit les cylindraxes en rose et ils semblent couvrir uniformément le champ de la préparation. On peut en conclure que, à côté des fibres à myéline, il existe dans les nerf de nombreux cylindraxes non encore myélinisés. Il y a de plus une légère sclérose et les noyaux de la gaine de Schwann sont un peu plus nombreux que de coutume.

Les mêmes lésions se rencontrent dans le crural, le cubital, le médian. Coloré par l'acide osmique, le moteur oculaire commun droit est normal. Au contraire, le moteur oculaire externe droit, à côté de nombreuses fibres myélinisées, en renferme d'autres qui ne le sont pas encore. Elles sont réunies en petits groupes qui font tache claire sur le fond des autres colorées en noir. Rappelons que l'enfant présentait du strabisme interne de l'œil droit.

Il y a donc dans les nerfs un retard de myélinisation. C'est un arrêt dans le développement, ce n'est pas une névrite.

Enfin les muscles présentent des lésions très profondes, un peu variables suivant le muscle examiné.

La lésion qui domine, à un faible grossissement, c'est l'intensité de la sclérose. Les travées de tissu conjonctif sont nombreuses et épaisses. C'est du tissu conjonctif adulte, nettement fibreux. Les vaisseaux sont un peu épaissis. Mais surtout ils sont entourés d'une couronne de cellules jeunes, à noyau fortement colorable, parmi lesquelles on note un assez grand nombre de myélocytes éosinophiles.

La fibre musculaire est elle-même très atteinte. A côté de fibres très volumineuses, hypertrophiées, atteignant 100 μ de diamètre, on remarque, surtout dans certains muscles comme le psoas, le triceps brachial, des masses de toutes petites fibres n'ayant que 6 à 8 μ de diamètre. Quelques-unes des plus volumineuses sont en voie de division. Les noyaux du sarcoplasma sont augmentés de nombre et on en voit qui ont envahi l'intérieur des fibres. Sur une coupe transversale on est également frappé du nombre considérable des faisceaux neuro-musculaires. Sur les coupes longitudinales, la disparition de la striation transversale et l'apparition de la striation longitudinale sont très nettes. Il n'y a nulle part de dégénérescence.

Le même aspect se reproduit sur les différents muscles examinés ; le diaphragme est de beaucoup le moins malade : on ne note guère, en quelques endroits, qu'un peu de striation longitudinale.

En somme, ce sont là les lésions de la régression musculaire, telles qu'on peut les voir dans les myopathies.

Examinée histologiquement, la peau est normale : elle n'offre qu'un épaississement considérable du pannicule adipeux sous-cutané.

Le poumon présente des lésions typiques de broncho-pneumonie à noyaux disséminés.

Le rein et le foie, la surrénale et le pancréas sont normaux.

Dans la rate on note une légère sclérose ; de plus les follicules de Malpighi sont un peu plus étalés que normalement.

La *glande thyroïde* présente une sclérose très intense qui enserre les vésicules thyroïdiennes ; celles-ci ne renferment nulle part de substance colloïde : elles sont uniquement bourrées de cellules. On ne voit nulle part de lymphatiques. Tout ceci permet de conclure à un hypofonctionnement de la glande, à une insuffisance thyroïdienne.

On note également dans le thymus une sclérose notable : les corpuscules de Hassal manquent de netteté ; la glande semble malade, mais nous n'oserons préjuger de sa valeur physiologique.

Résumons en quelques lignes le résultat de chacune des deux autopsies.

M. Spiller n'a trouvé aucune lésion ni du système nerveux central, ni du système nerveux périphérique ; mais il a remarqué la gracilité extrême des fibres musculaires, l'accroissement considérable de noyaux de tissu conjonctif, et enfin la grande accumulation de tissu graisseux.

Si nous passons en revue l'autopsie de M. Baudoin, nous relevons les lésions suivantes :

1° Diminution de volume des cellules des cornes antérieures sans aucun phénomène inflammatoire ; on peut en conclure à un arrêt de développement ;

2° Dans les nerfs, à côté des fibres à myéline nombreux cylindraxes non encore myélinisés ;

3° Dans les muscles, tissu conjonctif, nettement fibreux, très abondant : sclérose intense. — Fibres toutes petites 6 à 8 μ de diamètre à côté de fibres très volumineuses 100 μ de diamètre. — Augmentation du

nombre des noyaux du sarcoplasma. — Disparition de la striation transversale ;

4° *Sclérose très intense de la glande thyroïde* ;
sclérose notable du thymus.

CHAPITRE VI

PATHOGÉNIE

Les notions que nous possédons sur la pathogénie de la myatonie sont encore bien imprécises ; aussi ne ferons-nous que passer en revue les différentes opinions émises.

Pour le docteur Bernhardt, la myatonie dépendrait d'un défaut de développement des nerfs périphériques, ou d'une névrite dégénérative liée soit à une infection, ou à une intoxication consécutive, soit à une persistance du thymus. Mais nous avons vu que les deux cas publiés par le Professeur Bernhardt ne peuvent prendre place dans le cadre de la maladie d'Oppenheim.

A l'autopsie, M. Spiller n'a trouvé que des lésions musculaires ; d'où sa conclusion qu'il s'agit purement et simplement d'un arrêt dans le développement du muscle.

M. Oppenheim avait déjà émis l'opinion que la maladie avait une origine musculaire.

Contre cette conception nous rappellerons que M. Bing, ayant prélevé par biopsie un fragment de muscle à son myatonique, n'a rencontré aucune lésion. Il part de là pour considérer la maladie comme d'ori-

gine centrale : elle tiendrait à un défaut de développement des voies médullo-cérébelleuses qui sont pour lui indispensables à la conservation du tonus. Mais c'est là une opinion toute gratuite, nullement d'accord avec les résultats de l'examen histologique de M. Baudoin, qui n'a reconnu aucune lésion des faisceaux de la moelle ; seul le neurone périphérique était touché en totalité.

M. Oppenheim, M. Muggia avaient eux aussi admis hypothétiquement la possibilité d'une lésion de l'axe gris.

M. Berti, à cause de cet œdème lisse constaté dans quelques cas de myatonie, avait voulu identifier ces cas avec le myxœdème infantile.

M. Cattaneo a émis l'opinion que la myatonie est due à une altération congénitale de quelque glande à sécrétion interne.

M. Allen J. Smith, qui a étudié les pièces du malade de M. Spiller, constate des lésions du thymus et du système hémolympatique ; il émet alors très prudemment l'hypothèse qu'il s'agit peut être là d'un syndrome thymique.

« Dans notre cas, dit M. Baudoin, il y a plus que l'arrêt dans le développement du muscle signalé par M. Spiller, (et son autopsie semble être la plus complète). La prolifération conjonctive, l'hypertrophie énorme de certaines fibres, la multiplication des noyaux du sarcoplasma qui envahissent les fibres, signifient plus qu'un simple arrêt. Il semble qu'une cause morbide ait suspendu le développement de la moelle et des nerfs, et, agissant sur le muscle, l'ait

dévié de son type normal. — Quelle est cette cause ? Dans notre cas nous croyons pouvoir conclure nettement à une hypofonction du corps thyroïde. Notre opinion serait donc assez rapprochée de la conception de M. Berti, quoique, cliniquement, le retard psychique, le facies myxœdémateux aient fait défaut chez notre malade. Il n'est d'ailleurs nullement établi que la paralysie ait été sous la dépendance directe de l'insuffisance thyroïdienne. »

En résumé nous pouvons dire que la pathogénie de la myatonie n'est encore qu'à son début. Le rôle des glandes vasculaires sanguines n'est certes pas démontré; néanmoins l'observation Baudoin ouvre une voie qui peut-être un jour deviendra féconde en résultats. Cette sclérose du corps thyroïde est-elle la cause de l'affection ? N'y a-t-il pas là une coïncidence ? Il est impossible de le dire dans l'état actuel de la question. Scientifiquement on ne peut guère conclure du résultat d'une seule autopsie. Il n'en reste pas moins vrai qu'il est fort intéressant de constater chez le malade de M. Baudoin la lésion du corps thyroïde et un œdème de la peau, rappelant le myxœdème — et de retrouver signalé cet aspect myxœdémateux de la peau dans plusieurs autres observations, celles de M. Berti, et celle de M. le docteur Leclerc. Par contre nous rapprocherons de ces faits notre constatation personnelle sur la malade du docteur Leclerc, relatée à la suite de l'observation, que, à la palpation, nous avons trouvé un corps thyroïde qui nous a paru normal, et la tentative infructueuse de traitement opothérapique.

CHAPITRE VII

TRAITEMENT

Le grand danger pour les myatoniques, avons-nous vu, réside dans les affections possibles des voies respiratoires. C'est aux bronchites et aux broncho-pneumonies que sont attribués, jusqu'ici, tous les cas de mort.

De là découle un traitement prophylactique : il faut éviter d'exposer les petits malades au froid, et surtout au froid humide ; il faut les isoler des enfants atteints de bronchite, de broncho-pneumonie, de coqueluche. La moindre toux doit être soignée très énergiquement.

La myatonie, avons-nous dit, a une tendance très marquée à évoluer vers la guérison. Peut-on favoriser cette tendance ? Il semble, d'après les quelques observations dans lesquelles l'auteur parle du traitement, d'après l'observation du D^r Leclerc, qu'un traitement général et local a une heureuse influence sur la marche de la maladie dont il diminue la durée.

Partant de l'idée de l'hypofonction du corps thyroïde émise par M. Baudoin, le D^r Leclerc a institué un traitement thyroïdien à sa petite malade, dont la peau des membres inférieurs présentait un aspect myxœdéma-

teux. Mais le succès n'a pas couronné sa tentative. L'enfant a maigri rapidement et cet amaigrissement a cessé avec la médication thyroïdienne.

L'hygiène doit présider au traitement de la maladie d'Oppenheim. Grand air, nourriture saine, abondante et substantielle, bains chauds aromatisés, bains salés, frictions du corps à l'eau de Cologne, rien n'est à dédaigner.

On pourra aussi prescrire l'huile de foie de morue phosphorée, l'arsenic, et peut-être la strychnine.

Quant au traitement local, l'électricité, avec ses modes d'application divers, a été préconisée avec une telle unanimité qu'on ne saurait se dispenser d'y avoir recours ; elle semble bien favoriser le jeu des muscles. La faradisation à interruptions lentes serait peut-être préférable à la galvanisation.

Enfin, il faudra avoir recours aux massages journaliers des masses musculaires et à l'éducation des fonctions des différents muscles.

CONCLUSIONS

I. La myatonie congénitale, ou atonie musculaire congénitale, ou maladie d'Oppenheim est un état morbide dont les symptômes caractéristiques sont : l'atonie plus ou moins complète des muscles des jambes, des bras, du tronc, du cou, avec intégrité fonctionnelle des muscles de la face et prédominance de l'affection aux muscles des jambes.

L'atrophie musculaire est absente.

Il n'existe pas de troubles des sphincters.

Enfin, point important, la maladie est *congénitale*.

II. Elle a une tendance très marquée à évoluer vers la guérison.

III. Le pronostic est un peu assombri par la possibilité d'une affection intercurrente des voies respiratoires, consécutive à l'atonie des muscles de la respiration.

IV. Ce type morbide se différencie nettement des pseudo-paralysies rachitiques, syphilitiques et hystériques, des paralysies infantiles, de toutes les myopa-

thies, de la maladie d'Hoffmann, ou « amyotrophie spinale de la première enfance », de la chorée molle.

Le syndrome d'Erb-Goldflam, dans le cadre duquel on a rangé des cas un peu disparates, se distingue de la maladie d'Oppenheim par son apparition à l'âge adulte, par ses troubles bulbaires et par son évolution souvent fatale.

La « polynévrite infantile » (professeur Bernhardt) s'en distingue par sa non-congénitalité.

V. Trois autopsies ont été faites par MM. Spiller, Baudoin, Variot (cette dernière non encore publiée). M. Spiller ne trouve rien du côté du système nerveux, mais constate que la musculature est grêle, plus pâle que de coutume, et que les fibres sont entourées d'une épaisse couche de graisse.

M. Baudoin signale en outre une diminution de volume des cellules des cornes antérieures de la moelle, dans les nerfs une abondance de cylindraxes non myélinisés par arrêt de développement, et surtout une *sclérose très intense de la glande thyroïde*.

Dans les cas de MM. Berti, Baudoin, dans le cas du D^r Leclerc on note un œdème de la peau, rappelant le myxœdème. Faut-il voir dans ce fait une relation avec une lésion thyroïdienne, ou une coïncidence ? La question ne peut être actuellement tranchée.

VI. Le traitement doit être :

Prophylactique (protéger l'enfant contre une maladie toujours possible de l'appareil respiratoire) ;

Général (bains salés, bains aromatisés, bonne nourriture, arsenic, huile de foie de morue phosphorée, strychnine ?) ;

Local (massage, électricité, éducation de la fonction musculaire).

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
PIC.

Vu :

LE DOYEN,
L. HUGOUNENQ.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 17 juillet 1908.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

- Archives de médecine des enfants*, Sur l'atonie musculaire congénitale, novembre 1907, n° 11, p. 693 et 695.
- Publications périodiques, septembre 1906, n° 9, p. 555.
- BAUDOIN, *Semaine médicale*, 22 mai 1907.
- BERNHARDT, Zur Kenntniss der sogenannten angeborenen Muskelschlaffheit Muskelschwäche (Myohypotonia, Myatonia congenita) (*Neurol. Centr. Bl.*, 2 janvier 1907).
- BERTI (G.), Contribuzione all'atonie muscolare congenita di Oppenheim (3° adunanza della sezione Emiliana della Società italiana di pediatria, séance du 4 décembre 1904, in *Pediatria*, février 1905, p. 134).
- BING (R.), Ueber atonische Zustände der Kindlichen Muskulatur (*Med. Klinik.*, 6 janvier 1907).
- CAREY COOMBS, Congenital hypotonia, congenital amyoplasia (*The British med. Journ.*, 15 juin 1907).
- CATTANEO (C.), Sulle paralisi dei neonati e sulla myatonia generalizzata di Oppenheim (*Clinica moderna*, 13 juin 1906, p. 282).
- CHARCOT, BOUCHARD et BRISSAUD, *Traité de médecine*.
- COMBY, *Archives de médecine des enfants*, septembre 1906, n° 9, p. 552.
- Société de pédiatrie, 15 octobre 1907 (*Archives de médecine des enfants*, novembre 1907, n° 11, p. 700).
- FONTANEL (P.), *Asthénie motrice bulbo-spinale, syndrome d'Erb-Goldflam* (thèse de Lyon, 1905).
- JOVANE (A.), Contributo clinico allo studio dell' atonia muscolare congenita di Oppenheim (*Pediatria*, mars 1906, et *Semaine médicale*, 1906, p. 304).
- KUNDT, *Ueber Myatonia congenita* (Oppenheim) (thèse de Leipzig, 1905).

- LECLERC (G.), Un nouveau cas d'atonie musculaire congénitale (*Gazette des hôpitaux*, 10 décembre 1907, n° 141).
- MARFAN (A.-B.), le Rachitisme congénital (*Semaine médicale*, 1906, p. 481-485).
- MUGLIA (A.), Un caso di paralisi completa congenita dei quattro arti (1° riunione dei pediatri piemontesi, séance du 12 février 1903, in *Pediatria*, mars 1903, p. 179).
- OPPENHEIM (H.), Ueber allgemeine und lokalisierte Atonie der Muskulatur (Myatonia) im frühen Kindesalter (*Monatssch. f. Psychiatrie u. Neurol.*, 1900, VIII, 3).
- Ueber einen Fall von Myatonia congenita (Berlin. med. Gesellschaft, séance du 24 février 1904, in *Berlin. klin. Woch.*, 7 mars 1904, p. 255, et *Semaine médicale*, 1904, p. 78).
- ROMME, l'Atonie musculaire congénitale (*Presse médicale*, 14 septembre 1907, p. 589).
- ROSENBERG (L.), Ueber Myotonia congenita (Oppenheim) (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1906, XXXI, 1-2, p. 130).
- SCHULLER (A.), Verein für Psychiatrie und Neurologie in Wien, séance du 10 mai 1904 (*Wien. klin. Woch.*, 23 juin 1904, p. 722).
- SORGENTE (P.), Due casi di atonia muscolare congenita di Oppenheim (*Pediatria*, mai 1906).
- SMITH (A.-J.), Histological changes encountered in the thymus and elsewhere in a case of congenital hypotonia (*University of Pennsylvania med. Bull.*, octobre 1905).
- TOBLER (L.), *Jahrb. f. Kinderheilk.*, 1907, vol. XVI, fasc. 1, p. 33).
- VARIOT et DEVILLERS, Société de Pédiatrie, 15 octobre 1907 (*Archives de médecine des enfants*, novembre 1907, n° 11, p. 700).
- WEIL, *Précis de médecine infantile*.
-

TABLE DES MATIÈRES

CHAPITRE PREMIER. — Historique	9
CHAPITRE II. — Observations	14
CHAPITRE III. — Etiologie. — Symptomatologie. — Marche et pronostic de la maladie d'Oppenheim . .	46
Etiologie.	46
Symptômes	47
Marche et pronostic	49
CHAPITRE IV. — Diagnostic	50
CHAPITRE V. — Anatomie pathologique	63
CHAPITRE VI. — Pathogénie	71
CHAPITRE VII. — Traitement	74
CONCLUSIONS	77
BIBLIOGRAPHIE	81

